

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1938

THÈSE

N° **754**

POUR

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention Médecine)

par

Nicolas E. PICHARDO

né le 14 avril 1913

à Saint-Domingue (République Dominicaine)

L'INVERSION DE L'AORTE

Président : M. LAUBRY, Professeur.

PARIS

JACQUES HAUMONT

48, rue Boissonade

1938

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1938

THÈSE

N°

POUR

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention Médecine)

par

Nicolas E. PICHARDO

né le 14 avril 1913

à Saint-Domingue (République Dominicaine)

L'INVERSION DE L'AORTE

Président : M. LAUBRY, Professeur.

PARIS

JACQUES HAUMONT

48, rue Boissonade

1938

LE DOYEN..... TIFFENEAU.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	LOEPER.
	CARNOT.
Clinique médicale	CLERC.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULET.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des ma- ladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	MARION.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUDRY.
Assistance Médico-sociale	
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGREGÉS EN EXERCICE

MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.
BARIETY	Pathologie médicale.
BENARD (Henri)	Pathologie médicale.
BERNARD (E.)	Pathologie médicale.
BESANÇON (J.)	Hydrologie.
BOULIN	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
COSTE	Pathologie médicale.
DOGNON	Physique.
FEY	Urologie.
FUNCK	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.
GASTINEL	Bactériologie.
DE GAUDART	
D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale.
GAYET	Physiologie.
DE GENNES	Pathologie médicale.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU	Pathologie médicale.
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie.
HAZARD	Pharmacologie.
HUGUENIN	Anatomie pathologique.
JOANNON	Hygiène.
LACOMME	Obstétrique.

MM.	
LANTUEJOUL ..	Obstétrique.
LAROCHE (Guy) ..	Pathologie médicale.
LAVIER	Parasitologie.
LELONG	Pathologie médicale.
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
M ^{lle} J. LEVY ..	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI ..	Neurologie et Psychiatrie.
MENEGAUX ...	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET ..	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
PETIT-.....	Pathologie chirurgicale.
DUTAILLIS	
PIEDELIEVRE ..	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RENARD	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SANNIE	Chimie biologique.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIER	Pathologie expérimentale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGÉS RAPPELÉS À L'EXERCICE pour le service des examens

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT ..	Physiologie.
GUENIOT	Obstétrique.
HEITZ-BOYER ..	Pathologie chirurgicale.

MM.	
LARDENNOIS ..	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER ...	Obstétrique.
SCHWARTZ	Pathologie chirurgicale.
VAUDESCAL ...	Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS
DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE .		BASSET	
AUBERTIN		BROCQ	
BRULE		CADENAT	Clinique chirurgicale.
CHABROL		GATELLIER ...	
DONZELOT	Clinique médicale.	MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		VELTER	
PASTEUR-VAL-			
LERY-RADOT			
SEZARY			

MM.	
ECALLE	Clinique obstétricale.
METZGER	

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEROUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a irrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune apurobation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE BIEN-AIME

A MA MERE

*Dont je n'oublierai jamais les peines et les
sacrifices qu'elle s'est imposés pour moi.*

*Hommage bien faible de ma tendre et
inaltérable affection.*

A MA GRAND'MERE

Preuve sincère de mon affection.

A MES FRERES

A MADEMOISELLE DULCE MARIA DE LARA

Témoignage de ma profonde tendresse.

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LAUBRY

Professeur de Clinique Cardiologique

à la Faculté de Médecine de Paris.

Membre de l'Académie de Médecine.

Commandeur de la Légion d'Honneur.

En témoignage de respectueuse reconnaissance pour l'honneur qu'il me fait en acceptant la Présidence de cette Thèse.

A MON MAÎTRE
Monsieur le Docteur LIAN

Professeur Agrégé
à la Faculté de Médecine de Paris.
Médecin Chef du Service de Cardiologie
de l'Hôpital Tenon.
Officier de la Légion d'Honneur.

Hommage sincère et respectueux.

A MONSIEUR MAURICE MARCHAL
Radiologue Assistant de l'Hôpital Tenon.

*Qui m'a guidé de ses conseils dans la prépa-
ration de cette Thèse.*

Qu'il trouve ici l'expression de ma gratitude.

A MONSIEUR JEAN FACQUET
Ancien Interne
Lauréat des Hôpitaux de Paris.
Assistant de l'Hôpital Tenon.

A MES CAMARADES DE TRAVAIL

SANTIAGO COLLADO Y MADERA

FEDRICO MOYA A.

En témoignage de mon amitié.

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS

A MES ANCIENS MAITRES DE LA FACULTÉ
DE MÉDECINE DE SAINT-DOMINGUE
(République Dominicaine)

A MES MAITRES
DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Monsieur le Professeur A. LEMIERRE

Monsieur le Docteur A. SÉZARY

Monsieur le Professeur G. GUILLAIN

Monsieur le Docteur LEMELAND

Monsieur le Professeur G. MARION

Monsieur le Professeur H. CLAUDE

Monsieur le Professeur F. LEMAITRE

Monsieur le Professeur F. TERRIEN

AVANT-PROPOS

Je ne veux pas commencer cette thèse sans exprimer ma reconnaissance à mon Maître Monsieur le Professeur Agrégé Camille Lian, pour l'honneur qu'il me fait en me confiant ce travail, ainsi que pour le bienveillant accueil qu'il m'a réservé dans son service de l'Hôpital Tenon.

Qu'il trouve ici l'écho de ma gratitude et de l'admiration que je porte à son œuvre médicale.

INTRODUCTION

Il y a encore quelques années, l'inversion de l'aorte n'était qu'une trouvaille d'autopsie. On ignorait tout ce qui se rapportait à sa symptomatologie bien qu'on eût décrit d'une façon précise ses différents types anatomiques et sa pathogénie et cela depuis fort longtemps.

Actuellement, l'inversion aortique peut se reconnaître du vivant du malade. C'est là une nouvelle acquisition de la radiologie car les signes révélés par l'examen clinique sont d'un faible appoint pour le diagnostic, du fait de leur rareté et de leur valeur séméiologique restreinte.

La connaissance récente de la symptomatologie de cette affection, ainsi que sa rareté relative, expliquent que son image radiologique ne soit pas assez connue et qu'en conséquence elle passe souvent inaperçue.

Cela n'aurait pas une grande importance pratique si plus fréquemment encore elle n'était confondue avec d'autres affections créant ainsi des erreurs diagnostiques qui sont loin d'être toujours anodines.

Ce sont les raisons qui nous ont poussé à faire ce travail et nous espérons qu'il apportera un appoint utile au diagnostic différentiel de certains états pathologiques du médiastin et de la région sus-claviculaire droite.

Les signes radiologiques que nous décrivons ici sont ceux qui ont été observés dans dix cas d'inversion aortique (dont deux inédits) étudiés par MM. Lian et Marchal. Néanmoins, pour être le plus complet possible, nous avons emprunté aux nombreux travaux qu'a déjà suscités cette entité nosographique, les notions anatomiques et embryologiques essentielles et certaines constatations cliniques assez rares.

Notre thèse comportera les parties suivantes :

1 Historique.

2° Développement embryologique et description anatomique de la crosse aortique normale.

3° Classification.

4° Description anatomique des différents types de l'anomalie.

5° Malformations congénitales les plus fréquemment associées à l'inversion aortique.

6° Symptomatologie :

a) signes radiologique,

b) signes cliniques.

7° Diagnostic.

- 8° Etiologie et pronostic.
- 9° Observations.
- 10° Conclusions.

HISTORIQUE

Il faut considérer au point de vue historique deux périodes dans l'étude de l'inversion de l'aorte :

1° Une période anatomique et embryologique. L'inversion de l'aorte n'a pas d'histoire clinique, elle n'est qu'une trouvaille d'autopsie.

En 1868, W. Krauss groupe dans une même description 19 observations. Cette description est complétée d'une étude du développement embryologique de l'aorte et d'une classification qui est trop complexe pour pouvoir s'adapter à la clinique.

En 1896, Poirier réunit 8 cas d'arcs aortiques doubles.

Presque à la même époque, Panas rapporte un nouveau cas.

Puis ce sont Riché, Ancel, Greig, Garnier et Villemin, qui retrouvent cette anomalie.

En 1916, Pointer réunissait 18 cas d'aorte double.

En 1923, Mutel et Fourche rapportent deux cas.

2° Une période clinique et radiologique. L'inversion aortique rentre dans le domaine clinique et cela depuis quelques années seulement.

En 1903, Broc et Soupault décrivent un cas de « Dysphagia Lusoria » provoqué par une inversion aortique.

En 1913, Mohr fait les premières descriptions radiologiques de l'inversion aortique.

Mais c'est surtout Assman, en 1924, et Aaron Arkin, en 1925, qui décrivent un ensemble de signes cliniques et avant tout radiologiques bien définis permettant le diagnostic de cette anomalie.

En 1925, Saupe montra, aidé des rayons Röntgen, que la « Dysphagia Lusoria de Bayfort-Autenrieth » pouvait être occasionnée aussi par la situation droite de l'aorte.

E. Berford et J. Parkinson font en 1936 une étude complète de la question et ils insistent sur l'importance du diagnostic différentiel et les conséquences graves d'une confusion faite avec une affection chirurgicale.

Dans la même année de 1936, Routier et Heim de Balsac rapportent deux cas.

Broc et Jaubert de Baujeu un cas.

En 1937, Routier, Joly et Heim de Balsac présentent deux nouveaux cas.

En 1937 également, MM. Lian et Marchal rapportent huit observations. Dans ce travail, qui est à la base du nôtre, ces auteurs mettent en valeur les signes classiques auxquels ils ajoutent : l'inversion apparente des bronches et la surélévation de la crosse aortique.

En outre, ils proposent et adoptent, pour désigner cette malformation, l'appellation imagée d' « inversion de l'aorte ».

Citons encore les travaux de Sprouzer et Lefebvre, Maude Abott, Blackford, Hamdi, Gossman et Meller, Evans, Lokhart, Snelling et Erb, Walter et Hertman, etc., etc.

DÉVELOPPEMENT EMBRYOLOGIQUE DE L'ARC AORTIQUE

Chez tous les vertébrés, l'aorte provient du bulbe artériel qui n'est autre chose que l'extrémité antérieure du tube cardiaque, issu lui-même de la fusion des deux tubes endocardiques formés par des cellules mésoblastiques.

Ce bulbe se bifurque et ses deux branches s'élèvent verticalement jusqu'à la hauteur du premier arc branchial; là elles deviennent horizontales et s'incorporent au mésenchyme respectif, puis, s'infléchissant en direction caudale, elles cheminent dans la région dorsale (fig. 1).

Les deux branches de la bifurcation constituent d'abord les aortes ascendantes, ensuite les premiers arcs aortiques et enfin les racines de l'aorte descendante. Ces dernières continuent leur trajet au delà de la région branchiale en se rapprochant l'une de l'autre et se soudent vers la fin du premier mois. Il s'agit alors de l'aorte proprement dite dont la terminaison prend le nom d'artère sacrée moyenne. Dans tout ce trajet, les deux aortes et le tronc qu'elles constituent restent toujours en avant de la colonne vertébrale.

Au fur et à mesure que les arcs branchiaux se cons-

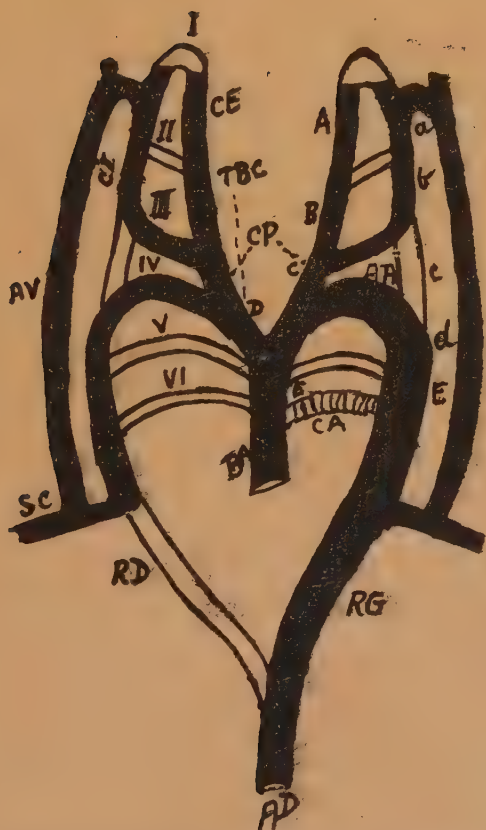


Fig. 1. — Schéma du développement de l'aorte (Da Costa). — En blanc les parties atrophiées. — I, II, III, IV, V, VI: premier, etc... arcs aortiques. — A, B, C, D, E: premier, etc... segments intermédiaires antérieurs. — a, b, c, d, e: premier, etc... segments intermédiaires postérieurs. — BA: bulbe artériel. — AA: crosse aortique. — RG: aorte descendante (racine gauche de l'aorte descendante). — BA: racine droite de l'aorte descendante. — TBC: tronc brachio-céphalique. — CP: carotide primitive. — CE: carotide externe. — CI: carotide interne. — SC: artère sous-clavière. — AV: artère vertébrale.

tituent, des anastomoses transversales se forment entre les aortes ascendantes et descendantes. Ces anastomoses ou arcs aortiques se constituent dans le mésenchyme correspondant jusqu'à la fin du premier mois. Ils sont au nombre de six (deux de plus que les arcs branchiaux), mais le cinquième arc est extrêmement réduit et fugace, raison pour laquelle certains auteurs mettent en doute son existence.

Ainsi chaque arc est réuni à son voisin par des segments intermédiaires à trajet vertical : en avant, ce sont les segments antérieurs; en arrière, les segments postérieurs.

Cet ensemble de formations embryonnaires va donner dans son évolution l'aorte et les artères céphaliques.

L'évolution normale se fait de la façon suivante :

Le bulbe artériel se cloisonne et forme l'aorte et l'artère pulmonaire.

Les premier et deuxième arcs aortiques disparaissent.

Les premier et deuxième segments intermédiaires antérieurs forment la carotide externe.

Le troisième arc et les deux premiers segments intermédiaires postérieurs donnent la carotide interne.

Le troisième segment intermédiaire antérieur donne la carotide primitive.

Le quatrième segment intermédiaire antérieur donne :

à gauche, la portion ascendante de la crosse aortique;

à droite, le tronc brachio-céphalique.

Le quatrième arc donne :

à gauche, l'arc aortique définitif;

à droite, la sous-clavière droite.

Le cinquième arc aortique s'atrophie dès le premier mois.

Le sixième arc donne à gauche le canal artériel, à droite il s'atrophie.

La racine gauche de l'aorte descendante forme une partie de l'aorte descendante définitive.

La racine droite de l'aorte descendante s'atrophie.

Ainsi, la crosse aortique se développe aux dépens :

1° Du tronc artériel commun;

2° Du quatrième segment intermédiaire antérieur gauche;

3° Du quatrième arc aortique gauche;

4° Des quatrième et cinquième segments intermédiaires postérieurs gauche;

5° De la racine gauche de l'aorte descendante.

Telle est l'évolution chez tous les mammifères,

Chez les oiseaux, l'aorte se forme aux dépens du quatrième arc aortique droit.

Chez les amphibiens et les reptiles, les deux arcs aortiques persistent constituant une aorte double.

DESCRIPTION ANATOMIQUE DE LA CROSSE AORTIQUE NORMALE ET DE SES RAPPORTS

La crosse de l'aorte s'étend du ventricule gauche au flanc gauche de la quatrième vertèbre dorsale, suivant un plan à peu près vertical, oblique d'avant en arrière et de droite à gauche. Elle comprend une partie ascendante et une partie horizontale.

La partie ascendante un peu oblique en haut, en avant et à droite sur une longueur de 3 à 4 centimètres, se redresse bientôt pour monter verticalement sur une longueur de 3 centimètres jusqu'à la hauteur du premier espace intercostal.

La partie horizontale se porte obliquement en arrière et à gauche jusqu'à la face latérale gauche de la quatrième vertèbre dorsale où elle se coude pour devenir l'aorte thoracique descendante. Dans ce trajet, la crosse aortique est concave en arrière et à droite, concavité qui répond à la trachée et à l'œsophage.

L'œsophage qui jusqu'à la quatrième dorsale s'incline à gauche, en rencontrant la crosse aortique s'infléchit vers la droite et revient sur la ligne médiane; arrivé à la hauteur de la septième dorsale il s'incline

à nouveau à gauche marquant ainsi une dépression concave à gauche qui loge la crosse aortique.

La face inférieure de la crosse répond d'avant en arrière à l'artère pulmonaire, à ses deux branches de bifurcation, puis à la bronche gauche.

Il faut remarquer que tandis que la bronche droite se porte en bas et légèrement en dehors, continuant presque la direction de la trachée, la bronche gauche se porte quasi horizontalement en dehors formant un angle presque droit avec la trachée.

CLASSIFICATION

Dans cette classification nous adoptons pour les cas d'aorte simple celle de Bedford et Parkinson; pour les cas d'aorte double nous considérons deux types car le degré d'évolution de l'aorte gauche donne naissance à deux tableaux cliniques absolument opposés.

Nous considérons donc :

1° Aorte simple inversée;

2° Aorte double.

1° *L'aorte simple inversée.*

Elle est le résultat de l'évolution du quatrième arc droit vers le type aortique avec involution totale ou partielle du quatrième arc gauche.

a) Si l'oblitération de l'arc gauche est complète (réalisant chez l'homme le type aortique des oiseaux), il se produira une simple inversion aortique : type I de Bedford et Parkinson (2 A de Krauss; persistance de l'arc aortique droit, Arkin; position droite haute de l'aorte, Assman).

b) Si l'involution de cet arc est incomplète et qu'il reste une partie perméable, il y aura à côté de l'inversion aortique un diverticule visible radiologiquement

et non pulsatile : type II de Bedford et Parkinson (2 B de Krauss).

2° *L'aorte double.*

Elle est caractérisée par l'évolution des quatrièmes arcs vers le type aortique (réalisation chez l'homme du type aortique des reptiles).

a) Le quatrième arc gauche donne naissance à une sorte de même importance que la droite. Cette artère est formée d'une portion ascendante et d'une portion horizontale et se réunit après un trajet de six centimètres à l'aorte droite créant ainsi un anneau vasculaire qui renferme le tractus trachéo-œsophagien et qui se traduit par un tableau clinique spécial: type D I.

b) L'aorte gauche est beaucoup moins importante que la droite. Elle est formée d'une portion ascendante, d'une portion horizontale et d'une petite aorte descendante qui se jette tout de suite dans la grosse aorte droite. Elle est nettement pulsatile et constitue tout autre chose qu'un simple diverticule (voir obs. 8, premier cas diagnostiqué chez un malade): type D II.

DESCRIPTION ANATOMIQUE DES DIFFERENTS TYPES DE L'ANOMALIE

TYPE I

Il est caractérisé par la persistance du quatrième arc aortique droit et de la racine aortique droite descendante. La disposition anatomique en est typique :

L'aorte ascendante s'élève verticalement, surmonte la bronche droite principale, s'appuie contre la trachée qu'elle dévie à gauche et se continue avec l'aorte descendante qui peut être complètement latéralisée à droite du rachis.

La sous-clavière gauche naît directement du tronc aortique et gagne le côté gauche en passant devant la trachée.

Le canal artériel peut naître de la sous-clavière gauche.

TYPE II

Il est caractérisé par la persistance de l'arc aortique droit avec involution partielle de l'arc aortique gauche.

Le tronc brachio-céphalique est situé à gauche et se forme aux dépens du quatrième segment intermédiaire antérieur gauche. Le quatrième arc gauche devient la sous-clavière gauche. Quelquefois ce quatrième arc se dilate à son origine et forme un diverticule.

La racine aortique gauche dorsale descendante persiste sous forme de diverticule.

Enfin le quatrième segment intermédiaire postérieur gauche persiste sous forme d'un court vaisseau oblitéré reliant le diverticule à la sous-clavière.

Le diverticule, le vaisseau oblitéré, la sous-clavière gauche marquent la persistance de l'arc aortique gauche.

La crosse aortique présente les mêmes caractères de direction que dans le type I, mais ici :

elle donne sa première branche devant la trachée : tronc brachio-céphalique gauche se divisant en carotide primitive gauche et sous-clavière gauche;

la carotide primitive droite naît 2 centimètres au-dessous du tronc brachio-céphalique gauche;

la sous-clavière droite apparaît derrière la trachée, contre le bord droit de l'œsophage;

enfin à 3 centimètres de celle-ci la dilatation diverticulaire déprime la face postérieure et le bord gauche de l'œsophage.

L'aorte descendante au lieu de rester latéralisée à droite a un trajet rétro-œsophagien. Elle marque son

lit à la face postérieure de l'œsophage qu'elle déprime et déplace en avant et à gauche.

TYPE D I

L'aorte sortie du ventricule gauche se porte en arrière. Après un trajet de trois centimètres, elle se divise en deux branches égales :

une branche gauche qui contourne le bord gauche de la trachée et de l'œsophage en passant par dessus la bronche gauche;

une branche droite qui suit le même trajet, mais à droite du tractus trachéo-œsophagien.

Ces deux branches se réunissent de nouveau à la face postérieure de l'œsophage et un peu à gauche de la ligne médiane. Elles forment ainsi l'aorte descendante et enserrant le tractus trachéo-œsophagien dans un véritable anneau artériel.

Chacune d'elle donne, de chaque côté, une carotide primitive et une sous-clavière.

TYPE D II

Dans ce cas, l'aorte droite présente les mêmes rapports et la même direction que l'aorte type I.

L'aorte gauche est formée par :

une portion ascendante;

une portion horizontale, qui suit le même trajet que la crosse aortique normale et donne naissance à l'artère sous-clavière gauche;

une portion descendante qui se perd rapidement dans la grosse aorte descendante formée par l'aorte droite.

L'aorte gauche, quoique entièrement perméable, est de volume très réduit.

MALFORMATIONS CONGÉNITALES ASSOCIÉES A L'INVERSION AORTIQUE

L'inversion de la crosse aortique s'accompagne dans 70 % des cas d'autres malformations congénitales et avant tout cardiaques.

Par ordre de fréquence, on trouve :

1° Cloisonnement inégal du bulbe artériel donnant lieu soit à une sténose de l'artère pulmonaire (cas le plus fréquent), soit à une sténose de l'aorte.

2° Absence partielle de la cloison interventriculaire, réalisant selon l'expression de Keith, une communication interbulbaire.

3° Persistance du canal artériel perméable.

4° Aorte naissant à cheval sur les deux ventricules.

5° Malformations artérielles ou veineuses (duplicité de la veine cave supérieure, Mutel et Fourche).

6° Communication interauriculaire (cas de Paviot, Lévrat et Guichard).

7° Dystrophies costo-vertébrales variées (dans notre observation N° 7 il existe un spina-bifida et une côte cervicale).

Toutes ces anomalies ne restent pas isolées. Elles s'associent souvent réalisant des malformations complexes. La plus fréquente de toutes étant la tétralogie de Fallot (rétrécissement de l'artère pulmonaire, communication interventriculaire, hypertrophie du ventricule droit, origine de l'aorte à cheval sur les deux ventricules).

SYMPTOMATOLOGIE

Dans l'étude de la symptomatologie, il faut considérer, à cause de leur valeur si opposée, deux ordres de faits :

- 1° Les signes radiologiques;
- 2° Les signes cliniques.

1° SIGNES RADIOLOGIQUES

L'examen radiologique des malades dont nous rapportons les observations comporte un examen radioscopique et un examen radiologique en position de face, O.A.D. et O.A.G. Les téléradiographies furent prises les unes à 1 m. 70, les autres à 2 mètres. L'examen radiokymographique ne nous paraît pas nécessaire. Il ne fait que traduire par un aspect de sphygmo-gramme les battements du bord droit du pédicule cardiaque.

TYPE I

Position de face

A l'état physiologique, l'ombre vasculaire de la base

du cœur est située derrière le sternum et limitée : à droite par une ligne un peu convexe (veine cave supérieure), à gauche par deux arcs : en haut l'arc supérieur ou bouton aortique dessinant un arc à convexité gauche, en bas l'arc moyen en général légèrement excavé, formé à sa partie supérieure par l'artère pulmonaire et à la partie inférieure par l'auricule gauche.

Sur ce pédicule vasculaire tranche dans sa partie médiane la clarté trachéale, puis celle des deux bronches. L'arc supérieur aortique est bien visible, à l'état physiologique, à gauche de la trachée, immédiatement au-dessus de la naissance de la bronche gauche.

Dans l'inversion de l'aorte, on est immédiatement frappé par le fait qu'à gauche de la clarté trachéale la zone opaque est minime ou presque nulle et qu'au contraire à droite de la trachée on voit une zone opaque anormalement importante. Celle-ci présente les caractères radiologiques, densité, diamètre et pulsatilité de la crosse aortique normale. Sa position haute traduit la surélévation de la crosse inversée, signe décrit par MM. Lian et Marchal et important au point de vue diagnostic. Cette situation haute est due à ce que l'aorte inversée fait sa courbure directement d'avant en arrière tout en conservant sa longueur normale.

L'examen du bord droit du pédicule montre, en plus de l'existence du bouton aortique à sa partie supérieure, qu'il n'est plus veineux, mais artériel,

animé de battements à l'examen radioscopique. Il est formé :

soit par la superposition de l'aorte ascendante et de l'aorte descendante;

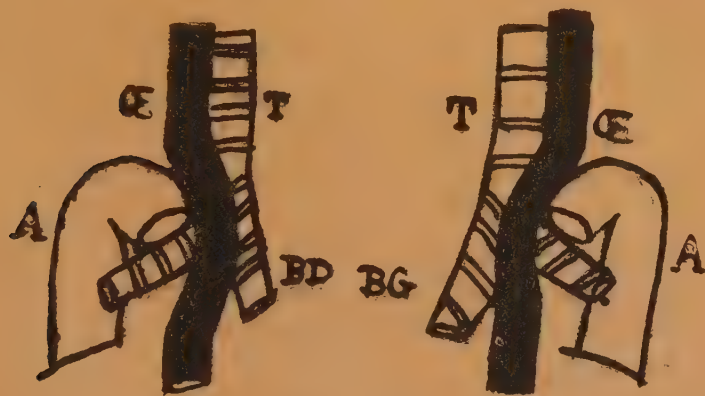


FIG. 2. — Schéma montrant la disposition normale des bronches et l'empreinte aortique normale de l'œsophage (vue par derrière).

FIG. 3. — Schéma qui montre l'inversion apparente des bronches et l'inversion de l'empreinte aortique de l'œsophage (vue par derrière).

soit par l'aorte ascendante seule qui naît alors très à droite, comme si son origine était à cheval sur les deux ventricules, et qui empiète fortement sur la clarté pulmonaire. Dans cette dernière éventualité, l'aorte descendante est visible sous forme d'un mince rideau opaque situé en dedans de la projection de l'aorte ascendante.

Au-dessous de cette portion, le trajet de l'aorte descendante est variable : tantôt elle descend à droite de

la colonne vertébrale, tantôt devant elle, tantôt enfin elle atteint rapidement le côté gauche de la colonne vertébrale.

Au bord gauche on constate :

l'absence du bouton aortique à sa partie supérieure;

la proéminence de l'arc moyen, car l'artère pulmonaire semble plus saillante, dégagée comme elle l'est de l'ombre aortique rapportée à droite. C'est un signe dont on doit tenir compte pour le diagnostic des malformations associées.

Remarquons que dans certains cas le bouton aortique est absent aussi bien à gauche qu'à droite et l'aorte représentée par une bande opaque qui monte vers la clavicule droite.

Pour confirmer le diagnostic aiguillé déjà par la constatation des signes que nous venons de décrire, il faut établir les rapports de l'aorte non seulement avec la trachée, mais aussi avec l'œsophage. Pour ce faire, il faut rendre visible l'œsophage au moyen d'une substance opaque.

A l'état normal, la trachée dessine une bande claire, étroite, qui descend verticalement derrière le sternum et se bifurque au niveau de la cinquième dorsale pour former les bronches. L'œsophage est représenté par une bande très opaque qui se porte en bas et à gauche tout près de la ligne médiane. Il présente au niveau de la crosse aortique une dépression concave à gau-

che. La crosse aortique est à gauche de la trachée et de l'œsophage.

Au contraire, dans le type I :

la projection de la crosse aortique est située à droite de l'œsophage et de la trachée;

la dépression aortique de l'œsophage est inversée, c'est-à-dire qu'elle est concave à droite. C'est le signe capital de l'inversion aortique;

la bronche gauche est verticale et semble continuer la trachée;

la bronche droite au contraire est horizontale et forme un angle presque droit avec la trachée. Ce signe a été décrit pour la première fois par MM. Lian et Marchal sous le nom d'inversion apparente des bronches. Il est constant dans l'inversion aortique type I.

La valeur séméiologique de tous ces signes n'est pas la même. Par ordre décroissant, on peut les énumérer de la façon suivante :

1° Inversion de la courbure aortique de l'œsophage, signe quasi pathognomonique quand il est net.

2° L'absence du bouton aortique sur le bord gauche du pédicule et sa présence à droite de l'ombre sternale.

3° L'inversion apparente des bronches.

4° Tous les autres signes que nous avons décrits.

Position oblique antérieure droite

Chez le sujet sain, l'observateur voit à sa gauche le

rachis, à sa droite le bord du thorax, au milieu l'ombre cardiaque se continuant en haut avec l'ombre vasculaire. Sur cette ombre vasculaire se projette la clarté trachéale. A gauche de celle-ci immédiatement au-dessus de la naissance de la bronche gauche, se projette l'ombre de la portion horizontale de la crosse aortique. Entre la trachée et le rachis, on voit l'ombre œsophagienne (œsophage opacifié). L'aorte descendante est visible dans la plupart des bonnes radiographies.

Dans le type I les modifications apportées par l'aorte droite à cette image sont :

la surélévation de la crosse aortique qui se trouve derrière la clavicule gauche ou dans le creux supra-claviculaire;

la trachée refoulée en avant déborde complètement l'ombre de l'aorte ascendanté;

l'œsophage présente une empreinte aortique concave en arrière et très importante. C'est la position de choix pour étudier ce signe. L'aorte descendante est très nettement visible quand elle est pré-vertébrale.

Quand l'aorte inversée fait sa crosse en arrière et à gauche en s'appuyant contre la face postérieure de l'œsophage, on aperçoit entre le rachis et l'ombre œsophagienne une tache opaque de densité moyenne, de forme circulaire qui correspond à cette aorte rétro-œsophagienne.

Position oblique antérieure gauche

A l'état normal, on voit à droite le rachis, à gauche le bord du thorax, au milieu l'ombre cardiaque surmontée du pédicule. Derrière le pédicule on aperçoit la clarté trachéale et les deux bronches et l'ombre œsophagienne avec l'empreinte aortique à concavité antérieure. Le pédicule est formé par l'ombre de l'aorte ascendante et la portion horizontale de la crosse. L'aorte ascendante est visible dans la plupart de bonnes radiographies.

L'inversion aortique apporte peu de modifications à cette image. Elles consistent en :

- la bonne visibilité de la partie horizontale de la crosse dans toute sa longueur; c'est un signe inconstant;

- la surélévation de la crosse qui monte jusqu'à la clavicule;

- le changement d'orientation de l'empreinte aortique de l'œsophage qui devient concave en arrière, signe qui n'est pas toujours net;

- la visibilité parfaite de l'aorte descendante quand elle est pré-vertébrale.

TYPE II

Il se caractérise par la présence d'une aorte inversée plus un diverticule. De l'aorte inversée nous donnerons seulement les signes nécessaires pour la clarté de

la description car nous les avons décrits longuement à propos du type I.

Position frontale

Un fait surprenant attire tout de suite l'attention : l'ombre vasculaire est coiffée par deux boutons aortiques, l'un sur son bord gauche, l'autre sur son bord droit.

L'examen attentif du bouton aortique gauche montre un signe capital : il n'est pas battant. En plus, cette ombre est moins dense que celle de la crosse aortique normale. Ses autres caractères sont : sa situation derrière la tête claviculaire ou à la partie interne du premier espace intercostal gauche, sa forme vaguement triangulaire ou ovalaire et le fait qu'on ne voit aucun vaisseau y prendre naissance. Ces signes joints à ceux que ne nous décrirons plus loin prouvent qu'il ne s'agit pas d'une crosse aortique mais de l'image diverticulaire.

Le bouton droit au contraire présente tous les signes qui caractérisent la crosse aortique.

Le reste de l'ombre du pédicule présente les caractères que nous avons décrits dans le type I.

L'examen des bronches et de l'œsophage va donner deux signes importants :

1° L'œsophage ne présente ni la courbure aortique normale ni celle qu'on observe dans le type I; il est rectiligne. Mais en plus il est rétréci, comprimé par le

bouton aortique à droite et le diverticule à gauche.

2° Les bronches elles aussi présentent un aspect spécial : toutes les deux sont horizontales et chacune d'elles forme un angle presque droit avec la trachée (signe rapporté par MM. Lian et Marchal).

Dans certains cas, les dimensions du diverticule sont très réduites et, de ce fait, il n'est pas visible en position frontale.

Position oblique antérieure droite

Ici la crosse aortique présente en général une partie rétro-œsophagienne qu'on voit entre l'œsophage et le rachis comme une ombre circulaire de densité moyenne. C'est dans cette ombre qu'on doit rechercher le diverticule quand il n'est pas visible dans la position de face. Il s'y voit comme une tache opaque, circulaire, plus petite que l'ombre aortique et moins contractée. Sa position est, en conséquence, rétro-œsophagienne.

L'aspect que présente l'œsophage est caractéristique :

L'empreinte aortique est très importante et sa concavité regarde en arrière (sens contraire de l'empreinte normale); dans certains cas ce qu'on voit c'est une véritable coudure de l'organe;

le rétrécissement, seul signe qu'on observait en frontale, est ici très nettement visible.

Ces modifications du trajet œsophagien sont condi-

tionnées par l'importance du diverticule qui s'appuie contre sa face postérieure.

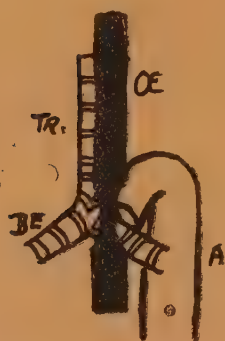


FIG. 4. — Schéma montrant la disposition spéciale des bronches, dans le type II. — Rétrécissement œsophagien (vue par derrière).

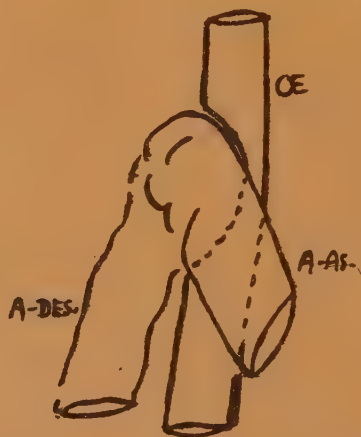


FIG. 5. — La disposition de l'aorte quand elle fait sa crosse derrière l'œsophage (schéma).

Les bronches conservent l'aspect que nous venons de leur décrire en frontale : naissance à angle droit.

Position oblique antérieure gauche

L'image obtenue ici est semblable à celle qui a été décrite pour le type I. Tout au plus doit-on y ajouter le rétrécissement œsophagien dans les rares cas où il se présente.

TYPE D I

Position de face

Cette image se caractérise par la présence de deux boutons aortiques : un sur le bord gauche du pédicule à la place normale de la crosse, l'autre sur son bord droit et à la même hauteur que l'antérieur.

Ces deux boutons aortiques sont semblables en grandeur, opacité, et, signe capital, tous les deux sont battants.

On aperçoit une aorte descendante en position médiane, rétro-sternale.

La trachée est en général rétrécie au niveau des deux crosses.

La bronche droite aussi bien que la gauche se détachent à angle obtus de la trachée.

L'œsophage présente un rétrécissement important car il est comprimé entre les deux crosses. Au-dessus de ce rétrécissement on voit une dilatation très nette de sa lumière. Il ne présente pas de courbure aortique.

Positions obliques

Les signes les plus importants qu'elles révèlent sont : projection des deux arcs aortiques l'un en avant et l'autre en arrière du tractus trachéo-œsophagien ;

l'aorte descendante située devant la colonne vertébrale ;

l'important rétrécissement œsophagien.

TYPE D II

Pour ce type, nous nous limitons à copier in extenso la description faite par MM. Lian et Marchal à propos d'un cas qu'ils ont observé et qui est le premier à avoir été diagnostiqué cliniquement.

Radioscopie. — Cœur de situation médiane, de volume sensiblement normal. L'attention est immédiatement attirée par la présence d'une tumeur au-dessus de la clavicule droite, s'étendant jusqu'à la trachée et ayant une hauteur de 3 à 4 centimètres. Un examen plus attentif montre une pulsatilité très nette de la tumeur.

L'examen du bord aguche du pédicule montre un arc aortique très réduit, diamètre de la crosse : 18 millimètres, elle est nettement pulsatile.

Téléradiographie de face à 2 mètres. — L'inspiration, en élevant la clavicule, dégage entièrement la tumeur. L'œsophage est légèrement comprimé entre celle-ci et l'aorte gauche; au-dessous de ce rétrécissement il est nettement dilaté, puis s'infléchit à gauche.

La trachée ne subit aucune modification; son aspect est normal.

L'arc supérieur droit habituel correspond à l'aorte ascendante. Au-dessus de celle-ci, il y a un arc supplémentaire constitué par la tumeur. C'est la crosse aortique droite sous-claviculaire, avec visibilité d'un petit tronc brachio-céphalique. A gauche, au-dessus

de l'arc inférieur ventriculaire, visibilité de l'arc moyen, c'est-à-dire de l'artère pulmonaire. Au-dessus, l'arc supérieur gauche est constitué par une petite crosse aortique gauche, d'où se détache une petite aorte descendante gauche : immédiatement en dedans de celle-ci on voit la projection de l'importante aorte descendante droite infléchie à gauche. L'artère sous-clavière gauche naît de la petite crosse aortique gauche : on voit nettement le bord inférieur de cette artère se profiler sur l'ombre pulmonaire.

Téléradiographie en O.A.G. — C'est la position oblique antérieure gauche à faible obliquité qui, en nous montrant nettement l'importante aorte descendante, aorte naissant de la crosse aortique droite sus-claviculaire, donne la certitude du diagnostic.

Sur ce cliché, le bord antérieur de l'ombre cardiovasculaire est constitué en avant par l'oreillette droite, puis au-dessus par l'aorte ascendante qui remonte au-dessus de la clavicule pour donner la crosse aortique droite, d'où se détache le tronc brachio-céphalique droit, et qui se prolonge par l'aorte descendante droite. Celle-ci s'infléchit vers la gauche pour passer derrière l'œsophage qu'elle refoule en avant, puis décrit une sinusoïde et s'infléchit à droite pour descendre sur le flanc droit de la colonne vertébrale et pénétrer dans le diaphragme. Son diamètre est de 38 millimètres.

Téléradiographie en O.A.D. à faible obliquité. —

En avant, artère pulmonaire, puis plus haut petite crosse aortique gauche qui est en contact avec la bronche gauche et qui donne naissance par son pôle supérieur à l'artère sous-clavière gauche. Très à droite, au niveau de la clavicule droite, grosse crosse aortique droite avec opacité de la descendante visible derrière la trachée.

La différence de niveau entre les deux crosses est de 6 centimètres, le diamètre de la petite crosse gauche est de 20 millimètres, celui de la crosse droite est environ de 35 millimètres.

2° SIGNES CLINIQUES

Ces signes ne dépendent que de l'existence d'une crosse aortique droite.

Dans les observations que nous apportons ici, en dehors des signes banaux propres à presque toutes les malformations cardiaques et à une grande partie de maladies acquises du cœur, nous n'avons trouvé aucun des signes ci-dessous décrits.

Cette description nous l'empruntons à Arkin qui, dans un travail publié en 1936, rapporte six observations. C'est lui le premier qui appelle l'attention sur l'existence des signes physiques révélés par l'examen clinique.

Dans un de ces cas il réussit en se basant sur leur

existence à poser le diagnostic d'inversion aortique, diagnostic qui fut confirmé par la radiologie et par l'autopsie.

Nous insistons :

1° sur la rareté de ces signes;

2° sur le fait qu'ils sont rarement réunis chez le même malade;

3° sur leur valeur restreinte car ils peuvent exister dans de multiples syndromes médiastinaux d'origine aortique ou autre.

Pour faciliter l'étude de ces signes, nous considérons deux groupes :

le premier comprend les types I, II et D II, car ils ont une symptomatologie semblable;

le second comprend le type D I dont le tableau clinique est absolument différent.

TYPE I - TYPE II - TYPE D II

L'âge des malades venant en consultation est très variable. Ainsi dans notre observation N° 2 il s'agit d'un enfant suivi depuis sa naissance, dans l'observation N° 3 d'une femme âgée de 43 ans.

Le sexe ne semble avoir aucune influence.

Les *signes fonctionnels* n'ont rien de caractéristique. Il s'agit des signes banaux mais qui attirent tout de suite l'attention vers l'appareil circulatoire: dyspnée d'effort, cyanose, palpitations; d'autres fois c'est une découverte fortuite au cours d'un examen général.

Les *signes physiques* seraient plus caractéristiques.

A l'inspection : battements systoliques des deux premiers espaces intercostaux droits ainsi que du creux sus-claviculaire.

A la palpation : perception de ces battements au même niveau et le long du bord droit du sternum. La palpation du creux sus-claviculaire doit être assez profonde.

A la percussion : bande étroite de matité le long du bord droit du sternum remontant jusqu'à la tête de la clavicule. Sa largeur serait de deux centimètres en moyenne.

A l'auscultation : le maximum d'intensité des bruits aortiques serait rapporté vers la droite et au-dessus de sa localisation habituelle (même dans le creux sus-claviculaire). Ce signe est surtout marqué pour le deuxième bruit. Sa localisation la plus fréquente serait la tête de la clavicule droite.

Le foyer pulmonaire reste inchangé.

Les autres signes décrits par Arkin sont :

Arrêt du passage d'un tube stomacal rigide au niveau de la troisième vertèbre dorsale.

Transmission des pulsations tout le long du tube.

Dans les cas du type D II on peut trouver une légère variation de l'amplitude du pouls, de la tension artérielle et de l'indice oscillométrique d'un bras à l'autre. Mais ces variations n'ont aucun intérêt clinique puisqu'elles sont minimales et ne s'écartent pas des varia-

tions physiologiques qu'on peut trouver chez le sujet sain. Elles sont dues au calibre réduit de l'aorte gauche qui donne naissance à l'artère sous-clavière gauche.

A côté de ce tableau clinique il peut exister un autre caractérisé par la prédominance des signes fonctionnels à type dysphagique et qu'on peut rapprocher de la « Dysphagia Lusoria de Bayford-Autenrieth ».

La « Dysphagia Lusoria » est un syndrome, observé en dehors de l'inversion de l'aorte, caractérisé par des troubles de la déglutition en rapport avec une anomalie congénitale du trajet de l'artère sous-clavière droite. Ce nom de « Dysphagia Lusoria » lui fut donné par Bayford en 1789. Haezapfel démontra que cette pathogénie était exacte.

Broc et Soupault furent les premiers à décrire, en 1903, un cas de « Dysphagia Lusoria » provoqué par une inverson de l'aorte.

En 1925 Saupe s'attacha à l'étude de cette question et montra que ce syndrome pouvait être produit :

par la partie rétro-œsophagienne de la crosse aortique inversée qui comprime l'œsophage contre la trachée;

par un diverticule réalisant la même compression;

par le trajet anormal de la sous-clavière gauche dernière grosse branche thoracique de l'aorte inversée.

Pour certains auteurs la simple inversion de la

crosse aortique serait incapable de provoquer la dysphagie. Il faudrait qu'à cette anomalie vienne s'ajouter une lésion médiastinale gênant la mobilité de l'œsophage.

TYPE D I

Il s'agit toujours d'un nouveau-né ou d'un nourrisson qui présente :

Des signes fonctionnels : Ils dominent le tableau clinique : Dyspnée continue exagérée par les efforts; toux fréquente, stridente, bruyante; tirage sus-sternal et épigastrique; dysphagie constante.

Des signes généraux : Cyanose à l'effort, intense et généralisée; amaigrissement rapide; fièvre due à la fréquence des infections pulmonaires associées.

Les signes physiques décrits par Arkin n'ont pas été signalés.

DIAGNOSTIC

1° DIAGNOSTIC POSITIF

Les signes radiologiques sont les seuls qui permettent de faire le diagnostic certain d'inversion de l'aorte et de sa variété.

Les signes cliniques, au contraire, du fait de leur rareté et de leur peu de valeur séméiologique ne suffisent pas pour donner une certitude.

Ce diagnostic sera basé :

1° Sur l'absence du bouton aortique à gauche du sternum et sa présence derrière la tête claviculaire droite.

2° Sur le changement de direction de l'encoche œsophagienne.

3° Sur l'inversion apparente des bronches pour le Type I.

1° Présence d'un diverticule soit en frontale soit en O.A.D.;

2° Présence d'un bouton aortique à droite de l'ombre du sternum;

3° Sur le rétrécissement de l'œsophage;

4° Sur l'aspect des bronches qui naissent toutes deux à angle droit de la trachée pour le Type II.

1° Sur l'âge du malade : nouveau-né ou nourrisson;

2° Sur le syndrome : dysphagie, dyspnée avec tirage, toux rauque;

3° Sur la présence de deux boutons aortiques;

4° Sur le très important rétrécissement œsophagien pour le Type D I.

1° Sur l'âge des malades : adolescent ou adulte;

2° Sur l'absence de signes cliniques ci-dessus énumérés;

3° Sur la présence de deux boutons aortiques;

4° Sur l'existence d'une aorte descendante droite très importante et d'une aorte descendante gauche qui se jette presque immédiatement après sa naissance dans l'antérieure, pour le Type D II.

2° DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

L'inversion de l'aorte doit être différenciée des autres anomalies aortiques, de certaines malformations cardiaques, des tumeurs du médiastin développées à droite (Schinz) et des goîtres.

Dans la dextrocardie congénitale l'aorte est située à droite du tractus trachéo-œsophagien mais la situation droite du cœur impose le diagnostic.

Dans le rétrécissement congénital de l'isthme de

l'aorte le bouton aortique peut faire défaut (aorte en cheminée) et l'aorte ascendante peut être proéminente simulant l'inversion aortique. Ce diagnostic sera tranché par l'existence des signes propres au rétrécissement (bruits cardiaques, double bouton aortique de MM. Lian et Marchal, érosions costales de Railsbach et Doc) et par l'absence des signes d'inversion aortique : refoulement de l'œsophage, modification de l'aspect des bronches, etc.

Les anévrismes du tronc artériel brachio-céphalique peuvent simuler l'image d'un bouton aortique inversé. Ils ne provoquent aucun des signes propres à l'inversion aortique et le diagnostic n'offre aucune difficulté.

La dilatation du tronc innominé veineux droit peut aussi prêter à confusion, mais ici encore l'aspect de l'œsophage et de bronches tranche le diagnostic.

Dans certains cas d'inversion aortique examinés en position frontale, l'aorte descendante est si convexe et déborde tellement à droite qu'elle empiète sur la clarté pulmonaire et simule une dilatation ou un anévrisme de l'aorte ascendante. Pour établir le diagnostic il faut recourir aux positions obliques que dissocient cette image vasculaire.

Quelquefois l'aorte inversée est suffisamment dilatée pour que son image ressemble à celle d'un anévrisme de la crosse aortique normale et même à un goître plongeant. La confusion est d'autant plus pos-

sible que cliniquement il peut y avoir des signes de compression des organes médiastinaux : dysphagie, dysphonie pouvant aller jusqu'à l'aphonie complète. Le diagnostic est un peu délicat, car quoique exceptionnellement les goîtres peuvent dévier le tractus trachéo-œsophagien vers la gauche quand ils se développent à droite. Néanmoins, on arrive au diagnostic par une interprétation exacte des signes. Déjà le laryngoscope montre que s'il y a dysphonie ou aphonie, la corde paralysée est la droite et non la gauche comme dans les cas d'anévrisme de l'aorte en position normale, la radiologie confirme ce diagnostic en mettant en évidence le refoulement vers la gauche de l'œsophage et l'inversion des bronches. Pour ce qui est des goîtres, le diagnostic se basera : sur la pulsatilité de la tumeur, sur sa situation latéro et rétro-œsophagienne, sur l'inversion des bronches, et le fait que cette tumeur se continue avec l'aorte ascendante et l'aorte descendante.

Dans la littérature médicale, nous avons trouvé quelques exemples d'erreur de diagnostic plus ou moins graves.

Ainsi Bedford et Parkinson rapportent l'observation d'un malade de 63 ans souffrant depuis deux ans de dysphagie et dysphonie chez qui l'examen somatique ne révéla qu'une paralysie de la corde vocale droite. L'examen radiologique montra une ombre très opaque située dans le médiastin supérieur derrière la

trachée et qu'on interpréta comme un goitre plongeant. Médiastinotomie exploratrice. La tumeur fut reconnue comme étant l'aorte. Plus tard dans un service de cardiologie on porta radiologiquement le diagnostic d'inversion de l'aorte.

Dans une autre observation de Paviot, Lévrat et Guichard on diagnostiqua chez un tuberculeux avéré une adénopathie médiastine. L'autopsie montra qu'il s'agissait de l'aorte inversée.

Chez un de nos malades aussi, un radiologue avait fait le diagnostic d'anévrisme du tronc artériel brachio-céphalique.

Pour ce qui est du diagnostic des malformations cardiaques associées à l'inversion, on doit tenir présents à l'esprit :

1° Que l'inversion coexiste dans la majorité des cas avec d'autres malformations congénitales du cœur (maladies bleues surtout) et que sa constatation doit faire rechercher attentivement celles-ci;

2° Que cliniquement la constatation de l'inversion peut aider au diagnostic de ces maladies et contribuer à en préciser le substratum. C'est ainsi que pour une communication interventriculaire sans cyanose la constatation d'une aorte inversée montrera qu'il ne s'agit pas d'une maladie de Roger mais d'un complexe d'Eisenmenger;

3° Que dans une maladie bleue avérée la constatation de l'inversion tend à faire ranger le cas dans le

domaine de la tétrade de Fallot, car elle constitue un argument en faveur de l'existence de l'aorte à cheval sur les deux ventricules, cette anomalie étant d'autant plus vraisemblable que l'aorte ascendante inversée monte plus à droite.

ETIOLOGIE

Les recherches étiologiques sur l'inversion de l'aorte doivent s'adresser, comme pour toutes les affections congénitales du cœur :

1°. Aux affections des ascendants antérieurs à la conception (hérédité tératologique);

2° Aux affections maternelles retentissant sur l'œuf après la conception :

a) infectieuses : syphilis, tuberculose;

b) toxiques : auto-intoxications, hétéro-intoxications.

c) Traumatiques.

En pratique, le départ entre ces deux processus n'est pas toujours aisé. En plus, le deuxième groupe peut produire le premier qui alors par filiation continue la maladie. Les deux groupes seraient ainsi rattaché l'un à l'autre.

PRONOSTIC

Le pronostic de l'inversion de l'aorte est variable

d'après le type anatomo-clinique considéré quand elle est isolée, et selon la malformation cardiaque surajoutée quand elle s'y associe.

1° *Quand elle est isolée.*

Le type D I comporte un pronostic très grave. Dans les cas qui ont été observés jusqu'à présent la mort est survenue un an après la naissance.

Pour les autres types le pronostic est bénin. La simple inversion ne paraît pas retentir sur la dynamique cardiaque. Une seule réserve doit être faite à propos des cas dans lesquels l'aorte inversée provoque des compressions des organes médiastinaux. Ici le pronostic est fonction de la valeur vitale de l'organe intéressé et de l'importance de la compression.

2° *Quand elle est associée à une autre malformation.*

Si l'inversion aortique s'accompagne d'autres anomalies cardiaques, c'est le pronostic de celles-ci qui prédomine. L'influence que l'inversion peut avoir sur l'évolution de la malformation à elle associée est difficile à préciser.

OBSERVATIONS

(Dues à l'obligeance de MM. Lian et Marchal).

I. — INVERSION DU TYPE I

Obs. I. — Mor... Suzanne, couturière, 41 ans.

Malade essoufflée depuis son enfance. Consulte pour dyspnée d'effort. Présentait déjà comme enfant le même teint violacé qu'actuellement.

A l'examen : Aspect violacé du visage, des lèvres, du nez et des extrémités des membres supérieurs et inférieurs. Hippocratisme des doigts. Souffle systolique intense, rugueux, perçu dans toute la surface précordiale. Maximum : 4^e espace intercostal gauche. On porte le diagnostic de communication interventriculaire associée à une autre malformation congénitale. Par moments, rythme couplé.

A l'électro : Prépondérance ventriculaire droite, légère atypie ventriculaire.

Tension artérielle : 12-7. Pression veineuse augmentée : 20 centimètres. Vitesse circulatoire ralentie : 20 secondes (saccharinate de soude).

Radiologiquement : Inversion du type I. Crosse aortique à droite sous la clavicule, c'est seulement dans l'inspiration forcée qu'on voit, comme dans la figure 6, la crosse aortique distante de la clavicule; aorte ascendante se distinguant nettement de la descendante. Dans ce cas, l'ascendante prend

naissance très à droite. Pas de diverticule à gauche. Artère pulmonaire entièrement découverte. Aspect d'inversion des bronches. Rien de notable dans les positions obliques sauf qu'en O.A.G. l'angle d'ouverture de l'aorte est très réduit et que celle-ci descend en avant de la colonne. Du bouton aortique, en position frontale, on voit une ligne descendant au milieu des corps vertébraux : c'est la descendante.

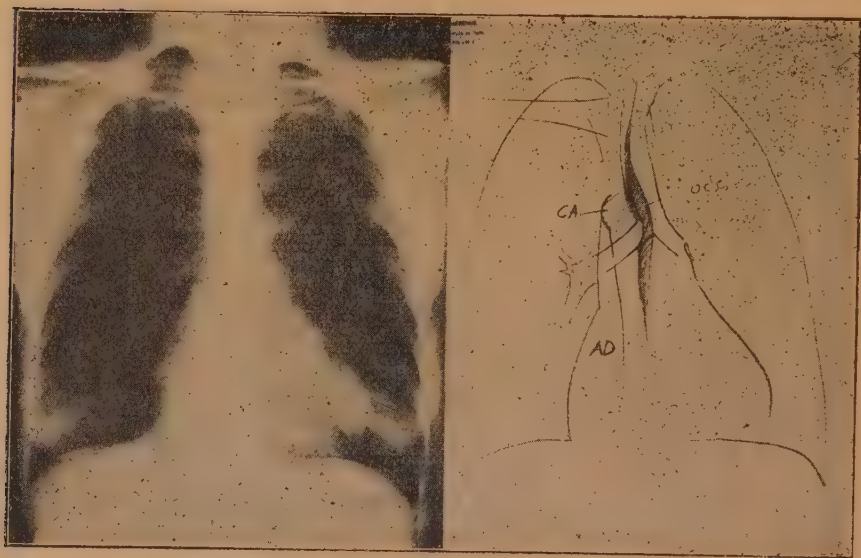


FIG. 6. — Inversion de l'aorte du type I, position de face. — Croisé aortique (CA) à droite de la trachée. Inversion apparente des bronches. — AD: aorte descendante. — ESO: œsophage.

Obs. II. — Vir... Pierre, 21 ans.

Malade suivi depuis sa naissance. Quelques jours après naissance il est cyanosé et cet état persiste jusqu'à 12 a:

✓ puis ces signes s'atténuent. A 16 ans, puis à 20 ans, hémoptysie avec bacilles de Koch dans les crachats.



Fig. 7. — Inversion de l'aorte type I (Obs. I) en position OAG et OAD. — On aperçoit l'image typique de la crosse rétro-œsophagienne.

A l'examen : Thrill systolique à l'extrémité interne du 4^e espace intercostal gauche, souffle systolique intense, rude et rapeux couvrant toute l'étendue précordiale, même entendu dans l'abdomen. Hippocratisme des doigts. Actuellement pas de cyanose.

Tension artérielle : 12 1/2-7. Indice oscillo. : 5 (Phonophysygomètre Lian relié au kyromètre de Vaquez).

Electro : prépondérance ventriculaire droite.

Radiologiquement : Aspect habituel de l'inversion aortique du type I. Bouton aortique à droite, sous-claviculaire; déviation nette de l'œsophage vers la gauche avec concavité droite; pas de bouton aortique gauche. Aorte ascendante recouvrant la descendante qui suit le flanc vertébral droit. Déformation caractéristique de la trachée et des bronches avec bronche droite faisant un angle obtus avec la trachée. Artère pulmonaire saillante, découverte. Hiles surélevés du fait de la présence de lésions bacillaires rétractiles des sommets. En transverse gauche : pas d'anomalie notable.

OBS. III. — Mart..., 43 ans.

Vient consulter pour dyspnée d'effort et lipothymies. Elle est soignée depuis son enfance pour une cardiopathie avec cyanose du visage et des extrémités.

L'examen clinique montre un souffle systolique de la pointe. Mais en raison de la cyanose, on pense à l'existence d'une malformation congénitale.

La vitesse circulatoire est ralentie, elle est de 40 secondes (Fluorescéine).

Electrocardiogramme : Prépondérance ventriculaire droite

avec légère atypie ventriculaire. Présence d'extrasystoles ventriculaires.

Radiologiquement : Inversion du type I. Crosse à droite. Rien sur le bord gauche. Artère pulmonaire entièrement découverte avec bonne visibilité de sa branche hiliaire gauche. L'aorte ascendante naît très à droite au niveau du point D, elle monte verticalement jusqu'au-dessus de la bronche droite où elle donne la crosse. De celle-ci se détache très nettement la descendante qui devient pré-vertébrale. La bronche droite naît à angle droit de la trachée, la bronche gauche continue verticalement la trachée. L'œsophage est dévié vers la gauche par la crosse aortique qui dessine son empreinte à concavité droite. En O.A.D. crosse en arrière de l'œsophage qui est légèrement dévié en avant ; en O.A.G., aspect de bronches inversées, aorte descendante en avant de la colonne.

OBS. IV. — Mlle Kap... S., 18 ans.

Vient consulter pour dyspnée d'effort avec cyanose du visage et des lèvres. Hippocratisme des doigts.

A l'examen : gros souffle systolique avec maximum aux 3^e et 4^e espaces gauches. Tension artérielle de 11-6 1/2. Pas de signes d'insuffisance cardiaque. Le siège du souffle laisse le diagnostic hésitant entre une sténose pulmonaire et une communication interventriculaire. Mais l'examen radiologique montrant une absence de saillie de l'arc moyen est en faveur de la communication interventriculaire. A l'électrocardiogramme : prépondérance ventriculaire droite.

Radiologiquement : Inversion du type I. Crosse aortique à droite, rien à gauche. Grosse dilatation de la bronche droite naissant à angle droit de la trachée. Aorte descendante rejoignant presque immédiatement le flanc vertébral droit. Naissance de l'aorte ascendante très à droite, bien plus que dans le type habituel de l'inversion aortique. On trouve cet aspect dans la tétralogie de Fallot.

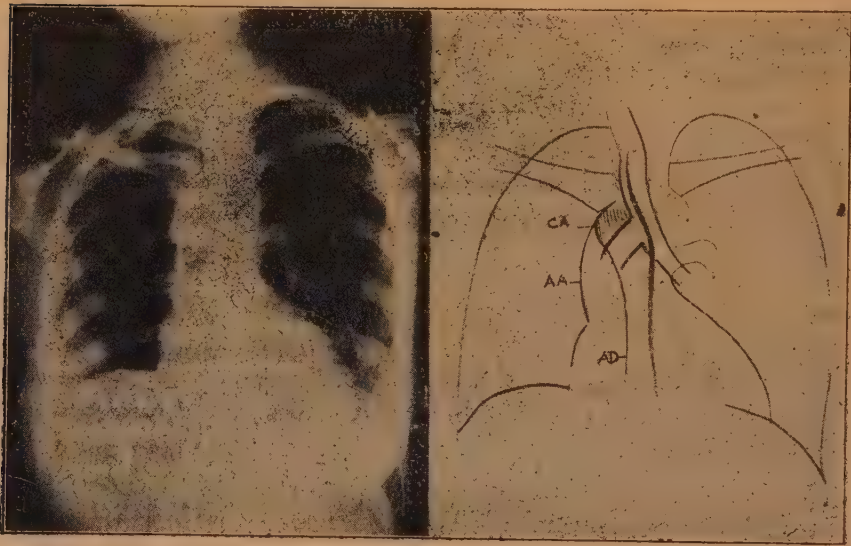


FIG. 8. — Inversion de l'aorte type I avec très forte dextroposition de l'aorte ascendante (aspect très en faveur de la tétralogie de Fallot) (Obs. IV).

OBS. V. — Grain..., 8 ans.

Inversion du type I.

Examen clinique : Enfant présentant un faciès normal; mais, à l'effort, gêne respiratoire et cyanose, de même au froid et au chaud. Pas d'hippocratisme. Présence d'un souffle systolique piaulant intense avec maximum au 3^e espace gauche. Propagation dans le dos vers la fosse sus-épineuse.

Tension artérielle : 10 1/2-6; indice oscill. : 3.

Electro. : Prépondérance ventriculaire droite, épaississement de l'accident principal.

Examen radiologique : Le diagnostic d'inversion de l'aorte est posé par l'un de nous directement en radioscopie, tant le cas est typique. En effet, l'aorte ascendante naît très à droite, probablement à cheval sur les deux ventricules. Elle déborde largement dans le champ pulmonaire droit, donne naissance à la crosse qui se place immédiatement sous la clavicule droite et déprime l'œsophage qui a la concavité droite habituelle des inversions type I. La bronche droite naît à angle obtus de la trachée. La descendante descend presque verticalement et vient se placer en avant de la colonne dorsale qui présente une légère scoliose.

A gauche, pas d'arc aortique, pas de diverticule.

Artère pulmonaire et hile droit entièrement découverts.

Volume sensiblement normal du ventricule gauche.

Dans les positions obliques, rien de spécial à signaler.

OBS. VI — C. B..., 8 ans.

Il s'agit d'une petite malade légèrement cyanosée, qui présente de la dyspnée d'effort et chez qui on trouve à l'auscultation un dédoublement physiologique respiratoire du deuxième

bruit. Il n'existe pas de bruits anormaux surajoutés. Les signes cliniques de l'inversion sont absents.

Tension artérielle : 8-5 au bras droit. Indice oscillométrique 2. A gauche, pas de bruits artériels, indice oscillométrique 1/2.

Electrocardiogramme : onde T négative dans les trois dérivations I, II, III. En D-III on voit en plus une ébauche d'onde de Pardee et une ébauche d'isodiphasisme de Q et R.

Examen radiologique : Signes habituels de l'inversion type 1. En position de face le cœur semble un peu gros. Le bouton aortique se trouve à droite de la trachée sous la tête claviculaire droite. L'arc moyen est plus saillant qu'on ne le voit habituellement dans l'inversion de l'aorte. La trachée conserve son aspect normal. La bronche droite se détache à angle droit de la trachée tandis que la bronche gauche semble continuer sa direction. L'œsophage opacifié montre une encoche à concavité droite qui répond à l'arc aortique. L'aorte ascendante est reportée à droite.

Calcifications des hiles pulmonaires.

Les positions obliques ne montrent rien d'anormal.

Obs. VI. — André B., 16 ans.

Vient à la consultation pour de la cyanose intense, généralisée et de la dyspnée.

A sa naissance, il était déjà violacé. Plus tard il présentait des crises de cyanose dès qu'il pleurait ou faisait le moindre effort. Sa croissance qui resta toujours au-dessous de la normale s'est arrêtée dès l'âge de huit ans à la suite d'un mal de Pott dorso-lombaire. Son mal de Pott fut traité à Berck pendant 10 mois puis il porta un appareil plâtré jusqu'à

l'année dernière. Aujourd'hui, il porte un appareil orthopédique.

Examen : Taille 1 m. 27. Cyanose intense du visage, des mains, des pieds. Doigts et orteils en baguette de tambour. Mauvaise implantation des dents.

A l'auscultation, les bruits du cœur sont vibrants. Il existe un souffle systolique à la partie interne du quatrième espace intercostal gauche se propageant dans toute l'aire précordiale. Léger thrill. Pouls 136, régulier. T.A. 10-5, indice oscilométrique 4, les bruits artériels sont nets.

Vitesse circulatoire 8' (Dycholium).

Il n'y a pas de râles aux bases pulmonaires, pas d'œdème; foie normal. La rate est percutable et palpable dans une étendue de 11 cm.

Electrocardiogramme : prépondérance droite.

Examen radiologique : En position de face on voit l'absence de bouton aortique à gauche. Sa présence dans la partie interne du premier espace intercostal droit. L'aorte ascendante est légèrement déviée à droite. L'arc moyen est saillant. L'arc ventriculaire droit est très saillant. Trachée légèrement déviée vers la gauche. Inversion apparente des bronches. L'œsophage présente très nettement l'inversion de l'empreinte aortique normale : elle regarde ici à droite. Hiles pulmonaires très visibles surtout celui de gauche.

En O.A.D. Courbure œsophagienne regardant en arrière. Aorte rétro-œsophagienne dessinant une ombre circulaire devant la colonne vertébrale.

II. — INVERSION DU TYPE II

OBS. VIII — Mlle Boh..., 19 ans.

Vient consulter pour dyspnée d'effort et légère cyanose.
Présence d'un souffle systolique rapeux des 2^e et 3^e espaces

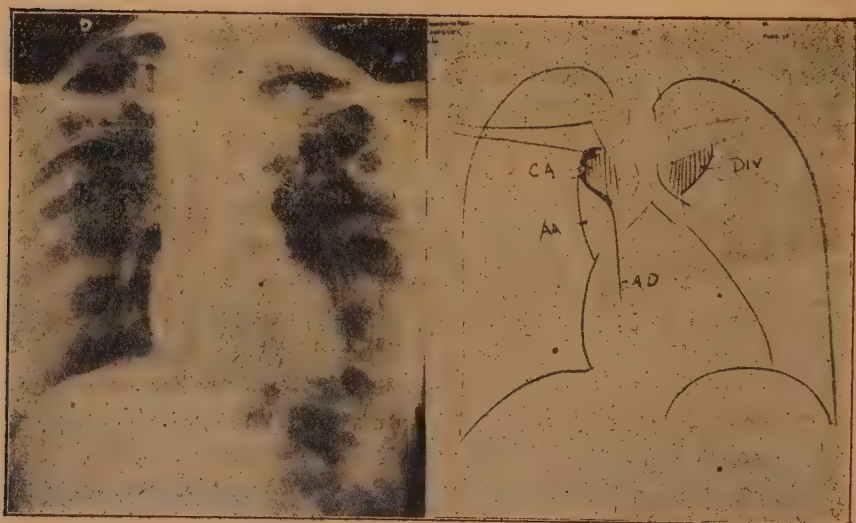


FIG. 9. — Inversion de l'aorte, type II. — Gros diverticule aortique à gauche (DV). — AA: aorte ascendante. — CA: crosse aortique, droite. — AD: aorte descendante.

intercostaux gauches, plutôt plus rude dans le 2^e, propagation dans le 1^{er} espace et propagation dorsale vers la fosse sus-épineuse gauche. Cyanose des joues, léger hippocratisme. Pas de râles aux bases, pas de gros foie. Tension artérielle : 11-8. A l'électrocardiogramme : prépondérance ventriculaire droite très nette.

Radiologiquement : Inversion du type II. Bouton aortique à droite. Aorte descendante débordant à peine la colonne vertébrale. Aorte ascendante naissant très à droite. Présence d'une opacité triangulaire à gauche, c'est le diverticule aortique (ou racine aortique des Anglais). La trachée est refoulée et comprimée par la crosse aortique droite, mais elle est aussi refoulée et comprimée par le diverticule aortique. Les bronches naissent toutes deux à angle droit de la trachée. Du fait de cette compression bilatérale, la bronche gauche reprend son aspect presque horizontal. Il y a lieu de noter cet aspect tout à fait particulier de la trachée dans les inversions du type II.

En O.A.D. on voit une ombre aortique à la fois en avant et en arrière de la trachée, l'ombre située en arrière est plus importante, c'est l'aorte elle-même, l'autre située devant la trachée est moins dense que celle des sujets sains, c'est celle du diverticule aortique.

Obs. IX. — Epp..., J.-B.

Inversion du type II.

Crosse aortique à droite de la colonne vertébrale, présence d'un petit diverticule à gauche.

Grosse saillie de l'artère pulmonaire. Absence de l'inversion apparente des bronches. Présence d'une veine azygos. Multiples déformations vertébrales : spina-bifida, côte cervicale.

En O.A.G., l'ombre de la descendante n'est pas visible ni en avant ni à gauche.

III. — AORTE DOUBLE

OBS. X — Mme Po..., 33 ans.

Vient consulter pour légère dyspnée d'effort. Rien à signaler dans ses antécédents en dehors d'un nævus congénital du nez traité par le radium.



FIG. 10. — Aorte double. — Grosse crosse aortique à droite (CAD). Petite crosse aortique pulsatile à gauche (CAG) de laquelle naît l'artère sous-clavière (ASG). — ADG: petite aorte.

Examen clinique : Aspect coloré du visage, rose vif, sans cyanose, thorax bien conformé, pas d'anomalies des doigts. Présence d'un goitre de volume moyen.

Cœur : Bruits normaux, mais présence d'un souffle systolique dans les deux premiers espaces intercostaux, perçu

aussi au creux sus-sternal et dans les deux sous-clavières. Pouls huméral normal à droite, mais nettement diminué à gauche; la malade nous dit d'ailleurs que depuis son enfance on a remarqué la faiblesse de son pouls à gauche, « que l'on n'arrivait pas à prendre ».



FIG. 11. — Aorte double position OAG. — Visibilité très nette de l'origine de la descendante. ADD et AD faisant suite à la crosse principale droite CAD.

La tension artérielle est, au bras droit : maximum 15, minimum 8, indice oscillométrique 5, bruits artériels normaux; au bras gauche : maximum 13 1/2, minimum 8, indice oscillométrique 4, bruits artériels faibles; au tiers inférieur

du membre gauche : maximum 16, minimum 8, indice oscillométrique 3, bruits artériels normaux.

Le pouls bat à 80, il est régulier.

Aucun souffle thyroïdien, pas de signes oculaires basedo-wiens, à noter un nystagmus permanent horizontal de caractère familial.

Radioscopie : Cœur de situation médiane, de volume sensiblement normal. L'attention est immédiatement attirée par la présence d'une tumeur au-dessus de la clavicule droite, s'étendant jusqu'à la trachée et ayant une hauteur de 3 à 4 centimètres. En raison du goitre de la malade, on pense d'abord à un goitre plongeant. Un examen plus attentif montre une pulsatilité très nette de la tumeur sus-claviculaire. Aussi le diagnostic d'anévrysme du tronc brachio-céphalique vient-il immédiatement à l'esprit. Ce fut le diagnostic posé par un radiologiste des hôpitaux consulté quelques jours auparavant par notre malade.

L'examen du bord gauche du pédicule montre un arc très réduit, diamètre de la crosse 18 millimètres, elle est nettement pulsatile.

Nous eûmes recours à la Téléradiographie avec opacification de l'œsophage en inspiration complète.

Téléradiographie de face à 2 mètres. L'inspiration en élevant la clavicule, dégage entièrement la tumeur. L'œsophage est légèrement comprimé entre celle-ci et l'aorte gauche; au-dessous de ce rétrécissement il est nettement dilaté, puis s'infléchit à gauche.

La trachée ne subit aucune modification; son aspect est normal.

L'arc supérieur droit habituel correspond à l'aorte descen-

dante. Au-dessus de celle-ci, il y a un arc supplémentaire constitué par la tumeur. C'est la crosse aortique droite sous-claviculaire, avec visibilité d'un petit tronc brachio-céphalique. A gauche, au-dessus de l'arc inférieur ventriculaire, visibilité de l'arc moyen, c'est-à-dire de l'artère pulmonaire. Au-dessus, l'arc supérieur gauche est constitué par une petite crosse aortique gauche, d'où se détache une petite aorte descendante gauche; immédiatement en dedans de celle-ci on voit la projection de l'importante aorte descendante droite infléchie à gauche. L'artère sous-clavière naît de la petite crosse aortique à gauche : on voit nettement le bord inférieur de cette artère se profiler sur l'ombre pulmonaire.

Téléradiographie en O.A.G. : C'est la position oblique antérieure gauche à faible obliquité qui, en nous montrant nettement l'importante aorte descendante, aorte naissant de la crosse aortique droite sus-claviculaire, donne la certitude du diagnostic.

Sur ce cliché, le bord antérieur de l'ombre cardio-vasculaire est constitué en avant par l'oreillette droite, puis au-dessus par l'aorte ascendante qui remonte au-dessus de la clavicule pour donner la crosse aortique droite, d'où se détache le tronc brachio-céphalique droit, et qui se prolonge par l'aorte descendante droite. Celle-ci s'infléchit vers la gauche pour passer derrière l'œsophage qu'elle refoule en avant, puis décrit une sinusoïde et s'infléchit à droite pour descendre sur le flanc droit de la colonne vertébrale et pénétrer dans le diaphragme. Son diamètre est de 38 millimètres.

Téléradiographie en O.A.D. à faible obliquité : En avant, artère pulmonaire, puis plus haut, petite crosse aortique gauche qui est en contact avec la bronche gauche et qui

donne naissance par son pôle supérieur à l'artère sous-clavière gauche. Très à droite, au niveau de la clavicule droite, grosse crosse aortique droite avec opacité de la descendante visible derrière la trachée.

La différence de niveau entre les deux crosses est de 6 centimètres, le diamètre de la petite crosse gauche est de 20 millimètres, celui de la crosse droite est environ de 35 millimètres.

Nous sommes donc en présence d'un cas de persistance de deux arcs aortiques. L'arc droit, le plus important, constitue l'aorte descendante et horizontale. Il donne naissance aux gros vaisseaux du côté droit du cou et se prolonge par une importante aorte descendante dilatée et flexueuse.

L'arc gauche est entièrement perméable. Il donne une petite crosse aortique gauche d'où naît la sous-clavière gauche et une petite aorte descendante de volume réduit qui semble se perdre rapidement dans la grosse aorte descendante droite. Ainsi se trouve expliquée immédiatement la réduction de la tension artérielle du bras gauche et la faiblesse du pouls à la palpation de la radiale gauche.

CONCLUSIONS

1° L'inversion de l'aorte, anomalie congénitale connue depuis longtemps et dont la formation s'explique par le développement de la crosse de l'aorte aux dépens du quatrième arc aortique droit, est beaucoup plus fréquente que ne le laissent supposer les travaux classiques.

2° Actuellement on peut reconnaître cette anomalie du vivant du malade grâce aux signes radiologiques qui sont nombreux, constants et précis et dont les principaux sont :

- a) la présence du bouton aortique à droite de la trachée;
- b) l'inversion de la courbure aortique normale de l'œsophage, c'est-à-dire qu'elle est concave à droite;
- c) l'absence totale d'ombre aortique à gauche du sternum.

3° A ces signes qu'on considère comme classiques on doit ajouter :

L'inversion apparente des bronches et la suréléva-

tion de la crosse aortique (Lian et Marchal), qui ont été observés dans presque tous les cas que nous rapportons ici.

4° Les signes cliniques de l'inversion de l'aorte sont dépourvus de toute valeur diagnostique car ils sont rares, presque jamais réunis chez le même malade et de valeur séméiologique restreinte.

5° En tenant compte des caractères embryologiques, anatomiques et radiologiques, il faut considérer quatre types différents dans l'inversion de l'aorte :

a) le Type I. Caractères essentiels :

empreinte aortique de l'œsophage à concavité droite, inversion apparente des bronches.

b) le Type II. Caractères essentielles :

même position droite de l'aorte, ombre diverticulaire à gauche du sternum, rétrécissement de l'œsophage.

c) le Type D I. Caractérisé essentiellement par :

l'âge du malade : nourrisson, un syndrome clinique fait de dysphagie, dyspnée et toux, présence de deux boutons de mêmes dimensions, l'un à gauche, l'autre à droite de la trachée.

d) le Type D II. Caractères essentiels :

double bouton aortique, l'un à gauche, l'autre à droite, le gauche étant très petit par rapport au droit, petite aorte descendante droite qui se

perd tout de suite dans la grosse aorte descendante droite.

6° Le diagnostic de l'inversion de l'aorte présente un double intérêt :

- a) sa reconnaissance empêche de commettre des erreurs diagnostiques avec certaines affections médiastinales et d'autres anomalies aortiques.
- b) sa constatation clinique peut aider au diagnostic des malformations cardiaques qui lui sont fréquemment associées et contribuer à en établir le substratum.

Vu: Le Doyen, Vu: le Président de la Thèse,
TIFFENEAU CH. LAUBRY

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
G. ROUSSY

BIBLIOGRAPHIE

- ABBOT (M.-E.). — *Right Aortic Arch*, in OSLER and McCRAE, *Modern Medicine*, ed. 3, Philadelphia, Lea et Febiger, 4, 790, 1927.
- ABBOT (M.-E.). — *Atlas of congenital cardiac disease*. Published by the Am. Heart. Association, 1936.
- ARA (P.). — *Una rara variedad de evolucion aortica*. Rev. de Cir. 6, 529, 1927.
- ARKIN (A.). — *Totale Persistenz des rechten Aortenbogens im Röntgenbild*. Wien Arch. f. inn. med., 12, 385, 1926.
- ARKIN (A.). — *Double Aortic Arch with total persistence of the right isthmus stenosis of the left arch : A New Clinical and X-Ray Picture*. Am. Heart. J., 11, 474, 1936.
- ASSMANN et HERBERT. — *Klinische Röntgendiagnostik der inneren Erkrankungen*, ed. 3, Leipzig, F.-C.-W. Vogel, 103, 1924.
- BAILEY (F.-R.). — *Textbook of Embryology*, N.-Y., 671, ed. 3, 1916.
- BEDFORD (E.) et PARKINSON (J.). — *The British Journ. of Radiology*, 9, 108, décembre 1936.
- BERNHEIM. — In article « Dysphagie » du dictionnaire Dechambre.
- BLACKFORD (L.-M.). — *Coartation of the Aorta*. Arch. Int. Med., 41, 702, 1928.

- BLACKFORD (L.-M.), DAVENPORT (T.-F.) et BAYLEY (R.-H.). — *Right Aortic Arch*. Am. J. Dis. Child., 44, 823, 1932.
- BLACKHALL et MORISON (A.). — *Cardiac Malformation with Vascular Anomalies*. J. Anat., 62, 227, 1928.
- BROC et JAUBERT DE BEAUJEU. — *Deux cas d'aorte en situation droite*. Bull. et Mém. Soc. Radio. Méd. de France, 24, 448, 1936.
- COLSON (P.) et ARMANET (M.). — *A propos d'un cas d'inversion de la crosse aortique*. Ann. d'Anat. Pathol., 10, 630, 1933.
- CONGDON (E.-D.). — *Transformation of the Aortic Arch. System during the development of the human Embryo*. Contrib. Embryol. Carnegie Inst. Washington, 14, 47, 1922.
- CONGDON (E.-D.) et WONG (H.-W.). — Am. J. Anat. Philad., 37, 499, 1926.
- ERDELYI (J.). — *Eine seltene Entwicklungsanomalie der Aorta und der Speiseröhre*. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen, 47, 264, 1933.
- EVANS (W.). — *The Course of the Oesophagus in Health and in Disease of the Heart and Great Vessels*. Special Report Ser. No. 208. Medical Research Council, London 1936.
- FIANCONI (G.). — *Transposition of Aorta and Pulmonary Artery*. Arch. F. Kinderh., 95, 202 fev., 1932.
- FILIP (L.). — *Case of destroposition of aortic arch*. Casop. lek. cesk. 76, 1491, aug. 1937.
- FRANCK. — *Vereinsbericht*. Fortschr. Röntgenstr., 27, 562, 1920.
- FRAY (W.). — *Röntgenologie diagnostics of coartation of the aorta*. Am. Journ. Röntgen. and Radiumth., 24, 349, 1930.

- FRIEDMAN (M.). — *Right sided aorta, two cases*. Radiology, 25, 106, 1935.
- GOLBLOM (A.-A.). — *The anomalous right subclavian artery and its possible clinical signifiacnce*. Surg. Gynec. Obst., 34, 378, 1922.
- GRIESHABER (H.). — *Situs inversus der Bauchorgane mit kongenitalem Herzfehler und kolrer Rechtslage der Aorta*. Schweiz. med. wchnschr. 66, 130, dec. 1936.
- GROSSMANN (J.) et MELLER (O.). — *Hohe Rechtslage der Aorta bei normal gelagerten Herzen in einem Fall von Situs Viscerum Inversus subdiaphragmaticus*. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen, 33, 1120, 1928.
- HAMDI. — *Heine seltene Aortenomalie*. Deutsch. med. Woch. 32, 1410, 1928.
- HAMMER (G.). — *Situs Inversus Arcus Aortae*. Fortschr. a. d. Geb d. Röntgenstr., 34, 517, 1926.
- HARRIS (H.) et WHITNEY (C.-E.). — *The heart of a child aged 19 months presenting right an left aortic arches, with multiple anomalies of the heart and grar vessels*. Anat. Rec. 34, 221, 1927.
- HASTINGS (W.-S.). — *Case of right arch. aortic with persistent left root*. Techn. Methods, 14, 69, 1935.
- HECKÖ (I.) et VYCHTIL (O.). — *Clinical and roentgenologic daignostic of transposition of aorta and pulmonary artery*. Casop. lek. Cesk. 72, 676, Juin 1933.
- HERMANN (W.-W.). — *Double aortic arch*. Arch. Path. 6, 418, 1928.
- HERRENHEISER. — *Pulmonalstenose mit hoher Rechslage der Aorta*. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr., 29, 519, 1922.
- HERZOG (F.) et FIRNBACHER (E.). — *Beitrag zu den Anomalien*

- der Aorta und des Oesophagus. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenst. 35, 1236, 1927.
- HOEZAPFEL (G.). — *Ungewöhnlicher Verlauf der arteria Subclavia dextra*. Anatom. Hefte, Part. I, 12, 369, 1899.
- JENKINSON (D.-L.). — *Right sided aorta, report of a case*. Illinois Med. J., 62, 505, 1932.
- KEFNIS et ARON. — *Dextraposition of thoracic aorta*. Pols. Gaz. Lek., 12, 651, 1935.
- KÖRNER. — *Kurze Mitteilung einer aortenmissbildung*. Fortschr. Röntgenstr., volu. 52, 1935.
- KRAUSS. — *Gefäßvarietäten*, in HENLE, Handb. d. systemat. Anat. des Menschen, 3, 1868.
- KUHLMANN (F.). — *Tiefe Rechtslage der Aorta*. Röntgenpraxis, 6, 788, 1934.
- LIAN (C.) et MARCHAL (M.). — *L'inversion de l'aorte*. Arch. Mal. cœur et vaiss., 30, 649, 1937.
- LOKHARD (R.-D.). — *Complete double aortic arch*. J. Anat., 64, 189, 1930.
- LOWENECK (M.). — *Dysphagia Lusoria bei hoher Rechtslage der Aorta*. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr., 35, 1231, 1927.
- LOWENECK (M.). — *Einige seltene Beobachtungen aus der Oesophagus Pathologie*. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenst., 35, 1230, 1926.
- MARDERSTEIG (K.). — *Persistenz des rechtgelagerten Aorten-hogens im Röntgenbild*. Fortschr. a. d. Geb. Röntgenstr., 44, 163, 1931.
- MOHR (R.). — *Zur Diagnostik der Kongenitalen Herzfehler*. Dtsch. Z. Nervenheilk., 46 u. 48, 371, 1913.
- MUTUEL et FOURCHE. — *Anomalie complexe artérielle et vei-*

- neuse des gros vaisseaux de la base du cœur. Bull. et Mém. de la Soc. Anat. de Paris, 90, 669, 1920.
- MUTUEL et FOURCHE. — *Un cas d'inversion de la crosse aortique*. Bull. et Mém. de la Soc. Anat. de Paris, 90, 234, 1923.
- PAPE (R.). — *Ueber einem abnormen Verlauf der Mesaortischen Aorta descendens*. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr., 46, 257, 1932.
- PAVIOT (J.), LEVRAT (M.) et GUICHARD (A.). — *Un cas d'inversion de la crosse aortique avec dysphagie et syndrome radiologique de compression œsophagienne*. Lyon Méd., 13, 85, 1932, et Journ. de Méd. de Lyon, 19, 14, 1932.
- POIRIER. — *Traité d'anatomie humaine*, 1896.
- POYNTER (C.-W.-M.). — *Arterial anomalies pertaining to the aortic arches and the branches arising from them*. Lincoln, Nebr., 8, 129, 1916.
- REID (D.-G.). — *Three examples of a right aortic arch*. J. Anat. and Physiol., 48, 174, 1914.
- RENANDER. — *Röntgen-diagnosed anomaly of œsophagus and aorta. Dysphagia lusoria*. Acta Radiologica (Stockh.), 7, 298, 1926.
- ROSCHDESTWENSKY (K.-G.). — *Der deppelte Aortenbogen*. Anat. Anz. 68, 145, 1929.
- ROUTIER (D.) et HEIM DE BALSAC (R.). — *Au sujet de deux cas d'aorte en situation droite*. Soc. de Rad. Méd. de France, 24, 528, 1936.
- ROUTIER (D.), JOLY (F.) et HEIM DE BALSAC (R.). — *Les anomalies congénitales de la crosse aortique*. Annales de Méd., 41, 210, mars 1937.

- SANDE (E.). — *Röntgenogram of Situs Inversus Aortae*. Gas. Lek, Cesk., 73, 756, 1934.
- SARGNON et LEVRAT. — *Un cas de dysphagia lusoria par inversion à droite de la crosse aortique passant entre l'œsophage et la colonne*, Lyon Méd. 150, 710, 1932.
- SAUPE (E.). — *Ueber dysphagia Lusoria*. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstr., 33, 740, 1925.
- SCHELEUSSING (H.). — *Beitrage zu den Missbildungen des Herzens*. Virchows Arch. f. patho. Anat., 254, 579, 1935.
- SILVESTRINI (M.). — *Su di un caso di destro-posizione dell'arco aortico con sintomi disfagici (considerazioni anatomiche e cliniche)*, Cuore e Circulaz. 17, 188, 1933.
- SNELLING (C.-E.) et ERB (I.-H.). — *Double aortic arch*. Arch. Dis. Child., 8, 401, 1933.
- SPITZER (A.). — *Ueber den Bauplan des normalen und missbildeten Herzens*. Virchows Arch. f. Path. Anat. 243, 81, 1923.
- SPRAGUE (H.-B.), ERNLUND (C.-H.) et ALBRICHT (F.). — *Clinical aspects of persistent right aortic root*. New England J. Med. 209, 679, 1933.
- SPROND (D.-H.) et CUTLER (N.-L.). — *A case of human right aorta*. Anat. Record, 45, 365, 1930.
- STEWART (H.-L.) et CRAWFORD (B.-L.). — *Congenital heart disease*. Am. J. Path. 9, 637, 1933.
- STIBBE (E.-P.). — *True congenital diverticulum of the trachea in a subject showing also right aortic arch*. J. Anat., 64, 62, 1929.
- STIVERS. — *Dextro position of arch. Aorta. c. e. Circ.*, 17, 1 88, 1933.

STROUZER et LEFEBVRE (J.). — *Un cas d'aorte en position roite*. Soc. Française d'électroth. Radiol., 45, 316, 1936.

TESCHENDORF (H.-J.). — *Situs inversus aortae*. Deut. Med. wchnschr. 57, 891, 1931.

TESTUT. — *Traité d'anatomie humaine*, 1905.

WECHSLER (Z.). — *Dextroposition of aorta with symptoms of dysphagia*. Polski przegl. Radiol. 12, 37, 1937.

WHEELER (D.) et ABBOTT (M.-E.). — *Double aortic and pulmonary atresia with pulmonic circulation maintained, through a persistent left aortic root*. Canad. M. A. J., 19, 297, 1928.

